側頭下窩に進展した chondrosarcoma の 1 例

平田 したう・平川 治男・福島 典之
上田 敏之・林 賢・平川 勝洋
夜陣 紘治・伊藤 衛*・中川 嘉隆*

Chondrosarcoma of the Infratemporal Fossa

Shitau Hirata, Haruo Hirakawa, Noriyuki Fukushima, Toshiyuki Ueda,
Ken Hayashi, Katsuhiro Hirakawa and Koji Yajin

(Hiroshima University School of Medicine)

Mamoru Itoh and Yoshitaka Nakagawa

(Kure Kyousai Hospital)

Chondrosarcomas occur most frequently in the pelvis, femur and humerus, and rarely involve the bones of the head and neck region. The case of a chondrosarcoma arising from the infratemporal fossa is reported here. The patient was a 60 year-old female who had swelling on the right side of her face and a mild disturbance of mandibular movement for 8 years. CT scanning revealed a mass, $4.4 \times 3.7 \times 3.2$ cm, with a defect in the mandibular bone of the right infratemporal fossa. MRI showed an irregular enhanced mass in that region. The tumor was removed via a lateral superior and inferior approach. The patient has been followed-up for 7 months without any evidence of recurrence.

Key words : chondrosarcoma, infra-temporal fossa, mandibular bone

はじめに

chondrosarcoma は、骨盤、大腿骨、上腕骨に発生することが多く¹⁾、頭頸部領域の悪性腫瘍としてはきわめてまれである^{2,3)}。今回我々は顎関節より発生し、側頭下窩に進展した chondrosarcoma の症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：60歳、女性。

初診：平成10年1月20日。

主訴：右耳前部腫脹，開口障害，開口時痛。

現病歴：8年前より右耳前部腫脹，開口障害があり他

院歯科で顎関節症として治療をうけていたが症状の改善はみられなかった。平成9年11月初旬になって開口時痛も出現してきたため再度歯科を受診し，CT，MRIにて右側頭下窩の腫瘤を指摘され，同院耳鼻科に紹介された。平成9年12月15日耳前部の生検より chondroma と診断され，加療目的にて平成10年1月20日当科に紹介され平成10年2月19日入院となった。

入院時所見

右耳前部から耳下部にかけて，軽度の圧痛を伴う硬い腫瘤を触知したが，鼻腔および口腔内には粘膜の腫脹，膨隆は認められなかった。開口は2横指可能で，滲出性中耳炎や顔面の知覚異常は認められなかった。CTでは

強い石灰化と右下顎骨関節突起の欠損を伴う約 $4.4 \times 3.7 \times 3.2$ cm の腫瘍陰影があり(図1), MRI では, 比較的境界明瞭で腫瘍内部は T1 強調画像で低信号, T2 強調画像で高信号, T1 強調 Gd 造影にて低信号域, 高信号域の混在した不均一に濃染する腫瘍陰影がみられた. 腫瘍の内側において外側翼突筋への浸潤が疑われた(図2).

手術時所見

平成10年2月25日, 右側頭下窩腫瘍に対し lateral combined approach により腫瘍摘出術を施行した. 右耳前部から頸部に至る S 状切開を上下方に延長し, 頬骨弓を露出し切除後側頭筋を切断し上後方に翻転すると, その下内方に弾性硬の腫瘍があり, 顔面神経確認保存後被膜に沿って剥離摘出を行った(図3). 下顎骨関節突起は腫瘍内に取り込まれており, 筋突起確認後その後方で関節突起を切断し腫瘍を一塊として摘出した. また, 外側翼突筋はその一部を腫瘍とともに切除した.

病理学的所見

摘出した腫瘍組織は, 肉眼的には白色充実性の腫瘍性病変が顎関節を置換するように増生し(図4), 組織学的には著しい石灰化を伴う軟骨様の基質内に, 異型的な核を持つ軟骨細胞と間葉系細胞が結節状に増生し骨外浸潤

していた. また免疫組織染色において S-100 蛋白に陽性所見を示していた. これらの所見より, 悪性度の高い chondrosarcoma と診断された(図5).

術後右顔面神経側頭枝の麻痺が生じたが, 開口は2横指程度で保たれた. MRI で腫瘍の残存がないことを確認し, 追加治療は行わず退院後外来にて経過観察中であるが腫瘍の再発は認められない(図6).

考 察

側頭下窩は上壁を蝶形骨大翼の側頭下面および側頭骨鱗部, 前壁を上顎骨後面, 内側を翼状突起外側板により囲まれた部位で, その中には内側・外側翼突筋, 顎動脈の分枝およびその伴行静脈, 下顎神経およびその分枝が存在している. この部位に発生した腫瘍の報告も少ないが文献的には表1のようなものを挙げることができる^{4)~9)}. また側頭下窩は silent area とも言われるように⁴⁾, 解剖学的に顔面の深部に位置し大部分が骨と筋肉で占められるため, 同部に発生する腫瘍は相当な大きさになるまで無症状に経過する. 初発症状としては顎関節を中心とした顔面痛, 滲出性中耳炎などに代表される耳症状が多く, 進展方向により開口障害, 顔面側頭部の腫脹, 顔面のしびれ感, 眼球突出, 複視などが出現し, 腫瘍がさらに破

図1 CT所見

下顎骨関節突起を中心に強い石灰化と骨欠損を伴った約 $4.4 \times 3.7 \times 3.2$ cm の腫瘍性病変が認められる.

a T1 強調画像

b T2 強調画像

c T1 強調画像, Gd 造影

図2 MRI 所見

境界は比較的明瞭であるが、外側翼突筋への浸潤が疑われる。腫瘍内部はT1強調画像(a)で低信号、T2強調画像(b)で高信号、低信号混在した不均一な像を呈し、Gd 造影(c)にて不均一に濃染されている。

図3 手術時所見

↑: 頬骨弓を切除し, 側頭筋を上方に翻点している.
☆: 腫瘍 ▲: 頭側 ◇: 前方

図4 摘出標本

▲: 顎関節を置換するように増生する腫瘍.

壊性に進展した場合は内耳障害やⅦ, Ⅸ, X, XI, XII などの脳神経症状が生じる^{5)~9)}. 一方頭頸部領域に発生する chondrosarcoma は, 頭頸部全悪性腫瘍の0.2~0.3%とされ²⁾, 頭頸部の肉腫の中でも2~3%と頻度が低

表1 側頭下窩に発生する腫瘍の分類

1) 側頭下窩原発腫瘍
a. 良性腫瘍
血管腫, リンパ管腫, 神経線維腫, 神経鞘腫
b. 悪性腫瘍
悪性リンパ腫, 悪性神経鞘腫, 線維肉腫, 胎児性横紋筋肉腫, 軟骨肉腫, histiocytosis X, 平滑筋肉腫, 血管肉腫
2) 近接部より進展してくるもの
血管腫, 神経線維腫, 骨腫, 髄膜腫, 多形腺腫, 巨細胞腫, 血管線維腫, エナメル芽細胞腫, 脊索腫, 扁平上皮癌
3) 遠隔部位よりの転移
(平川ら: 1994 ⁶⁾ より改変)

い³⁾. 他の部位では骨盤, 下腿, 上肢に多くみられ¹⁾, 頭頸部領域に発生する chondrosarcoma の割合は10~12%といわれ¹⁾¹⁰⁾, 頭頸部領域の中では喉頭, 上顎, 鼻副鼻腔, 側頭骨, 下顎に比較的多いとされている¹⁰⁾¹¹⁾. Murayama ら¹¹⁾ は本例のような顎関節部に発生したと思われる3例を報告している. また Giraud ら¹²⁾ は本例のように顎関節部から側頭下窩に進展した1例について報告し, 過去に報告された7例について文献的考察を行っている. 当科では, 副咽頭間隙に発生した chondrosarcoma の1例について報告しているが¹³⁾, この部位の報告例も当科の例を含めて2例ときわめてまれと言わざるを得ない¹³⁾¹⁴⁾. chondrosarcoma の臨床症状は発生部位により異なり, それぞれの解剖学的特徴により出現することは当然予想されることであるが, 下顎に発生した24例について文献的に検討した Murayama ら¹¹⁾ によると無痛性の腫脹を主訴としたものが過半数を占め, 痛みを伴う例は24例中7例でこのうち激しい神経痛様の痛みを訴えたのは1例にすぎなかった. また同じく Murayama ら¹¹⁾ によると, 症状発現から受診までの期間は2週から36カ月であった. 本症例の顔面腫脹は8年の経過があり, 当初疼痛はなく開口障害に対して顎関節症として比較的長期間保存的治療がされており, 腫瘍の発見が遅れた感は否めない. Shapshay ら⁹⁾ は7例の側頭下窩に生じた悪性腫瘍について, いずれも顎関節を中心にした顔面痛を訴えたとして報告しており, 疼痛はこの部位の腫瘍を疑う上で重要な症状の一つであるが, 今回のような例もあるため疼痛がなくても腫瘍を疑い精査をする必要がある. すなわち CT, MRI などの画像診断は, この部位の腫瘍の診断には必須である. いずれにおいても腫瘍の存

図5 (a) 石灰化を伴う軟骨様の基質内に異型的な軟骨細胞と間葉系細胞が結節状に増生している。↑；異型軟骨細胞，↑；間葉系細胞(HE 染色 ×200)
(b) S-100 蛋白に陽性所見を示す(▲)。(HE 染色 ×200)

図6 明らかな腫瘍性病変の所見はみられない。

在について確認が可能であり、CT では骨欠損の有無、MRI では腫瘍の質的診断がある程度可能である。chondrosarcoma の病理組織について Evans ら¹¹⁾ は mitotic rate, cellularity, nuclear size を基に Grade I, II, III に分類し Grade が高くなるにつれ、悪性度が高くなることを報告している。今回の症例では mitosis を伴い、腫大し

た核を持つ異型的な軟骨細胞と間葉系細胞が結節状に増生し骨外浸潤している像があり、Grade III に相当すると思われた。また神尾ら¹⁵⁾ は、7 年間の間に軟骨肉腫に転化した軟骨腫の例を報告しており、本例もこのような悪性転化が生じた可能性も考えられた。

chondrosarcoma の治療法については、十分な外科的切除が最も重要であると言われ¹⁾、腫瘍を一塊として摘出するためのアプローチを十分吟味する必要がある。側頭下窩への到達法としては、lateral approach, anterior approach, antero-lateral approach, に大別される⁶⁾⁷⁾⁹⁾¹⁶⁾¹⁷⁾。lateral approach は側頭部から耳後部または耳前部までの皮切を行い、頬骨弓を切断する superior approach と、耳後部または耳前部より顎下部にかけ皮切を行い下顎枝を切断する inferior approach があり、広い視野が必要な場合には両者を併用する。本症例では、superior approach で頬骨弓を切断し腫瘍を確認したものの、下顎骨関節突起が腫瘍内に取り込まれており腫瘍の可動性が得られなかったため、inferior approach を併用することにより明視下で完全摘出することができた。また、下顎骨切断後顎関節を偽関節とし、内・外翼突筋、側頭筋を下顎骨付着部で切断することによって術後の開口状態も

比較的満足のいく結果であった。chondrosarcoma に対する放射線治療や化学療法の有効性については否定的であるが, Harwood ら¹⁸⁾ は chondrosarcoma は放射線感受性があると報告しており, Burkey ら¹⁰⁾ も術後照射の有効性を報告している。今回の症例では外科的に完全摘出し得たと判断し, 術後照射は行わなかった。照射群, 非照射群の長期にわたる検討がないため術後照射の有効性については判断が困難であり, 今後も厳重に経過観察をする必要がある。Chondrosarcoma の予後は, 5 年生存率で Arlen ら¹⁹⁾ は 44%, Fu ら²⁰⁾ は 60%, Burkey ら¹⁰⁾ は 70% と報告によりやや差がみられる。Fu ら²⁰⁾ や Burkey ら¹⁰⁾ は, 予後を左右する因子として腫瘍の発生部位, 大きさ, 病理学的な悪性度を挙げており, 外科的に完全切除し局所制御を確実にするための外科的アプローチの選択や, 再発時の早期対応が予後の向上につながるものと思われる。

参考文献

- 1) Evans HL, Ayala AG and Romsdahl MM : Prognostic factors in chondrosarcoma of bone ; a clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer* **40** : 818~831, 1977.
- 2) 作田正義, 森 悦秀, 中沢光博, 他 : 下顎骨に発生した軟骨肉腫の 1 症例とその文献的考察. *日口外誌* **29** : 1414~1422, 1983.
- 3) 佐藤研一, 今井 裕 : 顎骨領域における骨原性腫瘍Ⅱ — 本邦における顎顔面領域の軟骨肉腫の統計的観察一. *日口外誌* **22** : 513~522, 1976.
- 4) Conley JJ : Tumors of the infratemporal fossa. *Arch Otolaryngol* **79** : 498~504, 1964.
- 5) 田頭宣治, 川口和幸, 工田昌也, 他 : 側頭下窩神経鞘腫の治療経験. *耳喉* **58** : 411~415, 1986.
- 6) 平川治男, 平川勝洋, 伊達知仁, 他 : 側頭下窩に生じた巨細胞腫. *耳鼻臨床 補* **72** : 147~154, 1994.
- 7) Shaheen OH : Swellings of the infratemporal fossa. *J Laryngol Otol* **96** : 817~836, 1982.
- 8) Johnson AT and Maran AGD : Extra-cranial tumors of the infratemporal fossa. *J Laryngol Otol* **96** : 1017~1026, 1982.
- 9) Shapshay SM, Elber E and Strong MS : Occult tumors of the infratemporal fossa. *Arch Otolaryngol* **102** : 535~538, 1976.
- 10) Burkey BB, Hoffman HT, Burker BB, et al : Chondrosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* **100** : 1301~1305, 1990.
- 11) Murayama S, Suzuki I, Ngase M, et al : Chondrosarcoma of the mandible. *J Cranio-Max Fac Surg* **16** : 287~292, 1988.
- 12) Giraud O, Lockhart R, Dichamp J, et al : Chondrosarcoma of the temporomandibular joint ; apropos of a case and review of the literature. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* **98** : 2~6, 1997.
- 13) 渡部雄二, 夜陣紘治, 羽熊直行, 他 : 副咽頭間隙の Chondrosarcoma の一症例. *耳鼻臨床 補* **27** : 106~109, 1988.
- 14) Okabe Y, Shibutani K, Nishimura T, et al : Chondrosarcoma of the parapharyngeal space. *J Laryngol Otol* **105** : 484~486, 1991.
- 15) 神尾友彦, 菅原道則 : 七年の間に軟骨肉腫に転化した鼻副鼻腔軟骨腫の一例. *日耳鼻* **72** : 2097~2110, 1969.
- 16) Sekhar LN, Schramm VL and Jones NF : Subtemporal-preauricular infratemporal fossa approach to large lateral and posterior cranial base neoplasms. *J Neurosurg* **67** : 488~499, 1987.
- 17) 岸本誠司, 木村 正, 甲藤洋一, 他 : 中頭蓋底腫瘍に対するアプローチ法の検討. *頭頸部腫瘍* **6** : 44~49, 1990.
- 18) Harwood AR, Cummings BJ and Fitzpatrick PJ : Radiotherapy for unusual tumors of the head and neck. *J Otolaryngol* **13** : 391~394, 1984.
- 19) Arlen M, Toleefsen HF, Huvos AG, et al : Chondrosarcoma of the head and neck. *Amer J Surg* **120** : 456~460, 1970.
- 20) Fu Y-S and Perzin KH : Non-epithelial tumors of the nasal cavity, sinuses, and nasopharynx ; a clinicopathologic study III cartilaginous tumors. *Cancer* **34** : 453~463, 1974.

(別刷請求先 : 平田したう
〒734-8551 広島市南区霞1-2-3
広島大学医学部耳鼻咽喉科学教室)